МОСКОВСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
им. Н. А. СЕМАШКО

Ю. А. ЛИВАНДОВСКИЙ

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТАБЛИЦЫ ОСНОВНЫХ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ВЗРОСЛЫХ

(методические разработки по терапии
для студентов)

Москва — 1980

МОСКОВСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
им. Н. А. СЕМАШКО

Ю. А. ЛИВАНДОВСКИЙ

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТАБЛИЦЫ ОСНОВНЫХ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ВЗРОСЛЫХ

(методические разработки по терапии
для студентов)

Москва — 1980

ОГЛАВЛЕНИЕ

Настоящие таблицы предназначены для студентов старших курсов (IV—VI) медицинского института, изучающих терапию. Освещены клиника, картина крови, лабораторные данные основных гематологических заболеваний у взрослых.

Мы сочли необходимым остановиться также на ряде болезней и синдромов, которые непосредственно не относятся к системной патологии крови (инфекционный лимфоцитоз, болезнь «кошачьей царапины», синдром Фелти и др.). Их разбор, с нашей точки зрения, имеет определенный клинический интерес в аспектах дифференциальной диагностики.

Материал для удобства размещен в алфавитном порядке. В конце таблиц указаны дозировки лекарственных препаратов, широко применяемых для лечения разбираемой группы болезней.

Информация, представленная в приложении может оказаться полезной преподавателям в проведении занятий при разборе гематологических больных.

№№ п. п.	Название болезни	Основные клинические признаки	Картина крови	Костный мозг	Лабораторные и другие данные	Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями	Лечение
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Агранулоцитозы	Различают миелотоксический (от цитостатических факторов) и иммунный агранулоцитозы. Иммунный агранулоцитоз встречается чаще у женщин. Возникает нередко после приема медикаментов (амидопирин и его производные, левомицетин, сульфаниламиды, хинин и др.). Течение заболевания может быть острым, подострым, хроническим (рецидивирующим). Слабость, лихорадка, язвенно-некротическая ангина, пневмонии, реже — некрозы кишечника. Селезенка и печень не увеличены. Возможны: анемия, апластические кризы. Редко — геморрагический диатез.	Глубокая лейкопения, резкая нейтропения, иногда моноцитоз. Число тромбоцитов нормальное, иногда снижено. При геморрагиях — анемия. В фазе выздоровления — лейкоцитоз с появлением молодых форм гранулоцитов.	Уменьшение количества зрелых гранулоцитов и обеднение кроветворной ткани. Среди немногочисленных клеточных элементов преобладают лимфоретикулярные и плазматические клетки. Количество эритронормобластов и мегакариоцитов нередко уменьшено.	У части больных обнаруживаются в крови антитела к лейкоцитам.	Острый лейкоз	Обязательно исключение препарата, вызвавшего агранулоцитоз. Глюкокортикоидные препараты (стероиды), введение лейкоцитной массы, подобранной по системам крови АВО, Rh, гемотрансфузии, лейкоген, пентоксил, витамины С и комплекса В, антибиотики.
2	Ангиогемофилия (болезнь Виллебранда-Юргенса)	Наследственное заболевание. Передается по аутосомно-доминантному типу. Поражает лиц обоего пола. Обильные спонтанные кровотечения (носовые, из десен, маточные, из желудочно-кишечного тракта и пр.), подкожные кровоизлияния. Нередки гемартрозы. При давлении могут возникать подкожные геморрагии. Положительный симптом щипка. Печень и селезенка не увеличены.	Картина постгеморрагической анемии, ретикулоцитоз, умеренный лейкоцитоз в период кровотечений. Число тромбоцитов не уменьшено.	Вариант нормы. После кровотечений — эритронормобластическая реакция.	Резко повышена длительность кровотечения. Ретракция кровяного сгустка нормальная, нормальные показатели фибриногена, протромбина. Снижение активности VIII фактора свертывающей системы крови, снижение адгезивности тромбоцитов. Дефицит сосудистого фактора плазмы.	Болезнь Верльгольфа, гемофилия.	В период геморрагий — переливание свежей плазмы и крови. Антигемофильный глобулин, криопреципитат, серотонин, аминокапроновая кислота.
3	Ангиоматоз геморрагический (болезнь Рандю-Ослера)	Имеет наследственную природу (доминантный тип). Частые носовые, реже легочные, кишечные кровотечения. Ангиоматозные расширения (телеангиэктазии) в полости носа, во рту, на языке, коже, трахее, бронхах и т. д. Клинические признаки постгеморрагической анемии. Селезенка увеличена редко. У части больных отме-	Гипохромная или нормохромная анемия. Содержание тромбоцитов нормальное. РОЭ (СОЭ) ускорена при выраженной анемии. При артериовенозных аневризмах легких — эритроцитоз.	Активный эритропоэз и тромбоцитопоэз.	Обычно изменений со стороны свертывающей и антисвертывающей систем крови не обнаруживается.	Болезнь Верльгольфа, тромбастения Гланцмана, циррозы печени.	При кровотечениях — гемотрансфузии, викасол, хлористый кальций, аскорбиновая кислота, препараты железа, рутин. Серотонин, аминокапроновая кислота.

1	2	3	4	5	6	7	8
		чено увеличение печени. Возможны сочетания болезни с артерио-венозными аневризмами легких (в 5%).					Локально при носовых кровотечениях — криовоздействие. Микроэмболизация кровоточащих сосудов.
4	Анемии агастральные	Развиваются чаще после тотальной и субтотальной резекции желудка. Клиника зависит от патогенеза анемии (дефицит железа, витамина B12 и фолиевой кислоты, белков) и напоминает во многом хроническую железодефицитную, B12 дефицитную анемию. Селезенка не увеличена.	Гипохромная или реже гиперхромная анемия, тенденция к лейкопении, чаще нормотромбоцитоз.	Гиперплазия эритроидного ростка. У части больных — мегалобластоз.	Как при железодефицитном или B12 дефицитном характере анемии. Гипопротеинемия с гипоальбуминемией, гипо или гипертрансферринемия.	Рецидив рака или язвы в культе желудка.	Железотерапия, предпочтительно парентеральная. Витамины комплекса В (B12, фолиевая кислота, B6, B1), С, Р. Трансфузии крови, плазмы и ее препаратов. Соляная кислота с пепсином. При возможности — устранение источника геморрагии.
5	Анемии аутоиммунные гемолитические	Относятся к приобретенным гемолитическим анемиям. Имеются идиопатические и симптоматические формы. Течение острое, подострое, хроническое. Встречаются в различном возрасте. Общие признаки анемии (слабость, недомогание, одышка, сердцебиение и др.). Бледность, желтушность или субиктеричность. Увеличение селезенки (у 60%), реже — печени, лимфоузлов. Повышение температуры в период обострения.	Анемия нормо или умеренно гиперхромного характера, у части больных — нормобласты в крови. Ретикулоцитоз. Возможны лейкоцитоз или лейкопения. У некоторых больных — тромбоцитопения. Нередко ускоренная РОЭ.	Резкая гиперплазия красного ростка, реже — мегалобластоз.	Гипербилирубинемия*, иногда повышение уровня гемоглобина плазмы (больше 5 мг%), гиперсидеремия при гемолизе. Прямая проба Кумбса положительная, реже — непрямая. Обнаружение тепловых или холодовых антител к эритроцитам.	Другие виды гемолитических анемий, рак различной локализации с метастазами в кости, эритромиелоз, B12 дефицитная анемия.	Стероиды (большие дозы), при тяжелых обострениях трансфузии эритроцитной массы, подобранной по непрямой пробе Кумбса. Иммунодепрессанты (имуран и др.), спленэктомия. Анаболические препараты, фолиевая кислота.
6	Анемия «мишеневидная» (талассемия)	Тип семейно-наследственной гемолитической анемии. Различают три клинические формы: большую, малую, минимальную; гомо и гетерозиготные варианты. Признаки внутриклеточного гемолиза. Желтуха, увеличение печени и селезенки. Иногда умственная отсталость. Рентгенологические изменения костей, остеопороз. «Башенный» череп, высокое нёбо. Чаще встречается в Азербайджане, Армении, в районе Средиземноморья.	Гипохромная анемия, анизоцитоз эритроцитов, ретикулоцитоз, «мишеневидные» эритроциты.	Гиперплазия эритроидного ростка (эритробластическая реакция). Количество сидеробластов увеличено.	Повышение уровня билирубина, гиперсидеремия, уробилинурия. Осмотическая стойкость эритроцитов: максимальная — повышена, минимальная — снижена. Повышение содержания фетального и (или) A_2 гемоглобина.	Другие виды гемолитических анемий.	Витамин B12, фолиевая кислота, для борьбы с гемосидерозом — десферал. Гемотрансфузии, в части случаев — спленэктомия.

* Как и при других гемолитических анемиях, главным образом за счет «непрямого», несвязанного с глюкуроновой кислотой билирубина.

1	2	3	4	5	6	7	8
7	Анемия серповидноклеточная (дрепаноцитарная)	Вид наследственно-семейной гемолитической анемии. В СССР наблюдается редко. Хроническая анемия с гемолитическими кризами. Проявляется в детском возрасте. Слабость, боли в животе, желчные колики, оссальгии. Нередки носовые кровотечения, гематурия. Возможны сосудистые тромбозы. Бледность кожи, склеры желтушны, «башенный» череп, остеопороз костей черепа, позвонков. Спленомегалия. Могут наблюдаться язвы голени.	Серповидность эритроцитов (лучше выявляется при пробе с метабисульфитом). Часто нормохромная анемия. Анемия прогрессирует при гемолитических кризах; ретикулоцитоз, нормобластоз, нейтрофилез.	Эритро - нормобластическая реакция.	При электрофорезе Hb обнаруживается HbS. Осмотическая резистентность повышена, механическая — снижена. При кризах — гипербилирубинемия, уробилинурия.	Другие виды гемолитических анемий.	Редко — спленэктомия, стероиды, при показаниях — антикоагулянты. Аспирин.
8	Анемии у больных раком желудка	Клиническая картина рака желудка. Селезенка не увеличена. У большинства больных опухоль обнаруживается рентгенологически, при гастроскопии.	Нормохромная, гипохромная или гиперхромная анемия. Нередко лейкоцитоз, у большинства ускоренная РОЭ. У части больных — тромбоцитоз. Возможны лейкемоидные реакции.	У большинства больных нормобластический тип кроветворения, миелоцитарная реакция. У части больных — мегалобластоз.	Гипосидеремия, гипотрансферринемия, положительные реакции кала на кровь.	Железодефицитная анемия, B12 дефицитная анемия.	Оперативное. Гемотрансфузии. Коамид.
9	Анемия у больных хроническим нефритом	Наблюдается часто в финальных фазах нефрита на фоне азотемии, уремии. Головные боли, тошнота, рвоты, носовые кровотечения, подкожные геморрагии, анурия, отеки, гипертензия. Селезенка не увеличена.	Нормохромная анемия, часто лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, ускоренная РОЭ.	Низкое содержание эритронормобластов, проэритробластов. Резко нарушено созревание и гемоглобинизация эритробластов. Активный лейкопоэз.	Азотемия, повышение содержания креатинина в крови, протеинурия. Гематурия, цилиндрурия. Снижение содержания сывороточного железа, трансферрина.	Миеломная болезнь.	Трансфузии эритроцитной массы, витамины, при необходимости — обменные переливания крови, гемодиализ. Анаболические препараты. Коамид. Андрогены.
10	Анемии гипо- и апластические	Различают генуинную и приобретенную (экзогенную) формы болезни. Последняя бывает связана с действием ионизирующей радиации или химических факторов, медикаментов. Развитие острое или постепенное, прогрессирующее. Слабость, утомляемость, кровоточивость, иногда картина септического заболевания. Селезенка не увеличена. В поздних фазах болезни инфекционные осложнения.	Снижение содержания гемоглобина, числа эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов (панцитопения), прогрессирующая анемия нормохромного типа. Ретикулоцитоза нет. Стойкая нейтропения, относительный лимфоцитоз, ускоренная РОЭ.	Резкая аплазия всех ростков кроветворения, жировая инфильтрация. Уменьшение общего числа миелокариоцитов. Трепанобиопсия — различной степени исчезновение костномозговой ткани с замещением жиром.	Уровень сывороточного железа часто повышен. Умеренная гипотрансферринемия.	Алейкемическая форма лейкозов, остеомиелосклероз, болезнь Маркиафавы — Микели.	Исключение провоцирующего агента. Гемотрансфузии, предпочтительно свежей крови, средние дозы стероидов, анаболические препараты. Переливание (трансплантация) костного мозга. При гипопластических анемиях в фа-

1	2	3	4	5	6	7	8
							зе стихания геморрагических проявлений может быть показана спленэктомия. Витамины комплекса В. Гаммаглобулин, антибиотики. Андрогены.
11	Анемии B12 дефицитные	В настоящее время встречаются относительно редко — в основном у лиц старше 40 лет. Может наблюдаться и у беременных, а также при глистной инвазии, после резекций желудка, кишечника. Слабость, головокружение, сердцебиение, одышка, жжение языка, чувство онемения кончиков пальцев. Субфебрильная или фебрильная температура тела во время рецидивов болезни. Бледность с желтушным оттенком. Часто увеличена печень, селезенка пальпируется редко. Глоссит, желудочная ахилия. В поздних стадиях — картина фуникулярного миэлоза.	Гиперхромная мегалоцитарная или макроцитарная анемия, обнаруживаются тельца Жолли, кольца Кебота, дегенеративные формы эритроцитов. Лейкопения, нейтропения, эозинопения, иногда умеренная тромбоцитопения. Ретикулоцитоз во время лечения витамином B12 (ретикулоцитарный криз).	Резко выраженная гиперплазия красного ростка. Преобладание эритробластов. Большое количество базофильных и полихроматофильных мегалобластов. Соотношение лейко : эритро = 1 : 2—5. Количество мегакариоцитов нормальное.	Уровень сывороточного железа повышен, при обострении — гипербилирубинемия. Содержание витамина B12 в сыворотке крови резко снижено.	Рак желудка, гемолитические анемии, эритромиелоз.	Витамин B12, Гемотрансфузии при анемической коме или тяжелом рецидиве.
12	Анемии при диффузных поражениях печени	Клиника, характерная для циррозов печени. Геморрагии из носа, десен, подкожные кровоизлияния, кровотечения из варикозных вен пищевода. Желтуха. Признаки портальной гипертензии (асцит, венозные коллатерали). Кроме печени, обычно, увеличена селезенка, иногда значительно.	Нормо- или гиперхромная, часто макроцитарная, анемия, тенденция к лейкопении и тромбоцитопении. У ряда больных гемолитический генез анемии.	Относительное увеличение красного ростка с понижением гранулоэритробластического индекса и преобладанием базофильных эритробластов. Нередко гранулоцитопения. Костно - мозговой плазмоцитоз, макробластоз эритронормобластов у ряда больных.	Нарушение функциональных проб печени. Гипербилирубинемия. Диспротеинемия, содержание трансферрина нормальное или снижено, количество церулоплазмина в сыворотке крови повышено. Гипосидеремия — нередко. Гипопротромбинемия, фибриногенопения.	Гематологические заболевания, протекающие с гепатолиенальным синдромом.	Гемотрансфузии — предпочтительно свежей крови. Плазма, альбумин, протеин. При гиперспленизме у части больных — спленэктомия. Лейкоцитная масса. Тромбоцитная масса. При показаниях — средние дозы стероидов, комплекс витаминов В, С.

1	2	3	4	5	6	7	8
13	Анемии сидероахрестические	Различают врожденную и приобретенную формы заболевания, а также симптоматические сидеробластические анемии (при свинцовом отравлении, при лечении противотуберкулезными препаратами типа ИНГА-17, изониазида). Приобретенная встречается редко у лиц обоего пола, обычно в пожилом возрасте. Постепенное начало. Слабость, недомогание. Геморрагий нет. Печень и селезенка обычно не увеличены.	Нормо- или гипохромная анемия, число лейкоцитов и тромбоцитов нормальное, ретикулоцитоза нет. Может наблюдаться овалоцитоз эритроцитов.	Костный мозг активный, с резко раздраженным красным ростком, с преобладанием базофильных форм, с нарушением гемоглобинизации нормобластов. Содержание сидеробластов увеличено, преобладают кольцевые, грубогранулярные формы.	Содержание витамина B12 в крови нормальное либо повышено. Умеренная гиперсидеринемия, гипо или нормотрансферринемия, низкое содержание протопорфиринов в эритроцитах при врожденной форме, повышенное — при приобретенной.	Острый лейкоз (эритромиелоз Ди Гульельмо), анемия у больных раком.	Гемотрансфузии, у части больных — десферал (десферриоксамин B). Витамин B6.
14	Анемии хронические железодефицитные	Развитие постепенное. Чаще болеют женщины. Нередко встречаются у беременных. Слабость, недомогание, головные боли, головокружение, сердцебиение, одышка, нередко субфебрилитет, ломкость ногтей. Волосы секутся, pica chlorotica. Иногда дисфагия. Селезенка не увеличена. У женщин нередко меноррагии, метроррагии. У части больных различные геморрагии из желудочно-кишечного тракта.	Гипохромная, микроцитарная анемия, тенденция к лейкопении, анизоцитоз, пойкилоцитоз, небольшой ретикулоцитоз. Возможна умеренная тромбоцитопения.	Умеренная эритронормобластическая реакция с торможением созревания красного ростка. Количество сидеробластов в костном мозгу уменьшено.	Гипосидеремия, гипертрансферринемия. В ответ на введенный десферал — малое выделение с мочой железа. Желудочный сок — часто гипоацидное состояние.	Анемии при онкологических и инфекционных заболеваниях, гетерозиготная форма талассемии.	Устранение, по возможности, источника анемии. Препараты железа внутрь, парентеральные препараты железа, коамид. Срок лечения 4—8 недель, повторные профилактические курсы железотерапии.
15	Афибриногенемия, фибриногенопения	Встречается редко. Различают врожденную и приобретенную афибриногенемию, фибриногенопению. Заболевания относят к геморрагическим диатезам. Кровотечения и кровоизлияния зависят либо от дефицита фибриногена, либо от усиленного фибринолиза (после травм, при шоке, при ожогах, в акушерской практике, при некоторых хирургических операциях, при гепатитах и циррозах печени, лейкозах и др.). Фибриногенопения нередко встречается при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свёртывания крови.	При кровотечении — анемия. Число тромбоцитов нормальное.	При кровотечении — эритронормобластическая реакция.	Отсутствие или резкое снижение содержания фибриногена, отсутствие свертываемости крови. Длительность кровотечения увеличена. Повышение фибринолитической активности крови. Протромбиновый комплекс нормальный.	Другие заболевания, протекающие с геморрагическими явлениями.	Переливание свежей плазмы и крови, внутривенное введение фибриногена. Протамин — сульфат, аминокапроновая кислота, тразилол. У части больных показана терапия стероидами. При маточных кровотечениях возможна гистерэктомия.

1	2	3	4	5	6	7	8
16	Болезнь Гоше (цереброзидный липидоз).	Редкая болезнь. Наследственный вид патологии. Клинически различают: острую детскую (злокачественную) и хроническую у взрослых. Последняя встречается чаще. Желто-коричневая пигментация на открытых частях тела. Физическая и умственная отсталость. Иногда субфебрилитет. Геморрагические проявления, оссальгии, возможны патологические переломы. Увеличение селезенки и печени. Характерные рентгенологические изменения в костях (остеопороз, атрофия кортикального слоя, наличие кист).	Анемия, часто лейкопения, тромбоцитопения	Обнаруживаются специфические клетки Гоше с липидными PAS — позитивными включениями.	В пунктате селезенки, печени — клетки Гоше. Гипохолестеринемия, гиперпротеинемия. Можно выявить недостаточность ферментативной активности глюкоцереброзидазы.	Обычные формы цирроза печени.	При хронической форме — спленэктомия (в разгар болезни).
17	Васкулит геморрагический (болезнь Шенлейн-Геноха)	Чаще встречается у молодых лиц, преимущественно у женщин. Острое начало, иногда с продромами. Слабость, боли в суставах, кожные геморрагические высыпания (симметрично расположенные), боли в животе, повышение температуры тела, зуд. Иногда картина очагового, реже диффузного гломерулонефрита, желудочно-кишечные кровотечения. Печень и селезенка не увеличены. Течение острое или рецидивирующее. Симптом жгута положителен.	Иногда анемия, лейкоцитоз. Число тромбоцитов нормальное.	Без изменений.	Нарушений со стороны свертывающей системы крови нет.	Ревматизм, нефрит, аппендицит, системная красная волчанка.	Антигистаминные препараты (супрастин, пипольфен и др.). Салицилаты, стероиды, витамины Р, С. Редко — иммунодепрессанты (имуран и др.).
18	Гемоглобинурия пароксизмальная ночная (болезнь Маркиафавы-Микели)	Тип приобретенной гемолитической анемии. Головные боли, приступы болей в животе, повышение температуры. Бледность, субъиктеричность. При тромбозах сосудов селезенки нередко спленомегалия. Тромботические осложнения. У большинства больных в период гемолитического криза моча черного цвета. Медикаменты и гемотрансфузии часто провоцируют гемолитический криз.	Анемия нормохромного и гипохромного характера, часто лейкопения и тромбоцитопения, ретикулоцитоз.	Выраженная эритронормобластическая реакция, у части больных — картина гипоплазии всех ростков кроветворения.	Нерезкая гипербилирубинемия, повышение уровня свободного гемоглобина плазмы, гемосидеринурия, гемоглобинурия. Гипогаптоглобинемия. Гипосидеремия. При кризе — гиперсидеремия. Положительные тесты: кислотный (Хема) и сахарозный. Пробы Кумбса отрицательные.	Гипопластическая анемия.	Повторные трансфузии эритроцитной массы недельного срока заготовки, лучше — отмытых эритроцитов. Подбор эритроцитов по непрямой пробе Кумбса. Анаболические препараты. Осторожно малые дозы препаратов железа внутрь. При показаниях — антикоагулянты. Стероиды неэффективны.

1	2	3	4	5	6	7	8
19	Гемосидероз легких идиопатический	Редкое заболевание, особенно у взрослых. Прогрессирующее течение, сухой кашель, кровохаркание, лихорадка, одышка, тахикардия. Бледность кожных покровов. В поздних фазах — признаки нарастающей дыхательной недостаточности, цианоз. Иногда — генерализованная лимфаденопатия, пальпируется печень, селезенка.	Гипохромная микроцитарная анемия, иногда эозинофилия, ретикулоцитоз.	Признаки раздражения красного ростка костного мозга, эритробластоз.	Гиперсидеремия, гипертрансферринемия, повышение уровня «непрямого» билирубина в крови. Обнаружение сидерофагов в мокроте и при биопсии бронхов. Исследование с Fe59 — картина секвестрации Fe в легких. Рентгенологически — двухсторонние или односторонние пятнистые затемнения, наиболее выраженные в средних и нижних зонах легких. Вне криза — обнаруживаются мелкие очаги, рассеянные по легочному полю. Прямая реакция Кумбса отрицательная.	Гемолитические анемии, туберкулез легких.	Гемотрансфузии, препараты железа, кортикостероиды, имуран.
20	Гемофилия	Различают гемофилию А (90%), В (10%). Наследуется по рецессивному типу. Передается через женщин, болеют лица мужского пола. С детства проявляется кровоточивость. Типичными признаками болезни служат различные кровотечения (подкожные, внутрисуставные, кишечные, почечные и другие). Кровотечения возникают часто после травмы. С возрастом частота геморрагий несколько снижается. Селезенка не увеличена.	Картина крови без особенностей. Анемия в период кровотечений. Число тромбоцитов обычно нормальное.	Без особенностей, в период геморрагий — раздражение эритробластического и мегакариобластического ростка.	Дефицит антигемофильного фактора (VIII) * или Кристмас фактора (IX) **. Свертываемость крови резко замедлена. Длительность кровотечения и ретракция кровяного сгустка не изменены. Удлинение времени рекальцификации, снижение тромбопластинообразования и потребления протромбина. Тромбоэластограмма — удлинение R и K.	Ангиогемофилия и другие виды геморрагических диатезов.	Трансфузии свежезаготовленной плазмы, свежей крови, введение антигемофильного глобулина или антигемофильной плазмы, криопреципитат ***. При сопутствующем фибринолизе — аминокапроновая кислота, (осторожно при гематурии). Рентгенотерапия гемартрозов. Аппендэктомия, экстракция зубов и др. — под защитой введения антигемофильного глобулина, антигемофильной плазмы, трансфузий свежей крови.

* Гемофилия А.
** Гемофилия В.
*** При гемофилии В можно пользоваться обычной плазмой и кровью.

1	2	3	4	5	6	7	8
21	Гемофилоидные состояния	Группа врожденных или приобретенных геморрагических диатезов, связанных с дефицитом XI, V, VII, X факторов свертывания крови. Встречаются у лиц обоего пола. Клинически чаще проявляются кровотечениями, кровоизлияниями различного характера и локализаций.	Изменений нет или картина постгеморрагической анемии.	Без отклонений от нормы.	Нарушение свертывания крови. При дефиците X, XI — нарушено потребление протромбина, снижена тромбопластиновая активность крови; X—удлинение времени Квика. Дефицит V—удлинение времени Квика. Коагуляционный дефект коррегируется дикумариновой и $BaSO_4$ плазмой. Дефицит VII — удлинение протромбинового времени, которое коррегируется донорской сывороткой или плазмой (старой).	Различные виды геморрагических диатезов.	Трансфузии плазмы, крови и препаратов из них.
22	Гипербилирубинемия функциональная Жильбера	Наследственное заболевание. Передается по аутосомно-доминантному типу. Значительно чаще страдают мужчины. Проявляется чаще в юношеском возрасте. Периодическая незначительная желтуха, слабость, утомляемость, раздражительность, ноющие боли в правом подреберье, диспептические явления. Селезенка не увеличена. Возможно сочетание с дискинезией желчных путей.	Характерных изменений не отмечено. Анемии, ретикулоцитоза нет.	Без отклонений от нормы.	Умеренная гипербилирубинемия с повышением уровня «непрямого» билирубина. Билирубинурия отсутствует. Бромсульфаленовая проба чаще нормальная. Признаков гемолиза нет.	Гемолитические анемии, гепатиты, циррозы печени, другие виды функциональных гипербилирубинемий (Дабина — Джонсона, Ротера, Криглера — Наджара).	Фенобарбитал, жёлчегонные, седативные средства.
23	Лейкоз ворсинчатоклеточный «волосатоклеточный»	Относят к группе лимфопролиферативных заболеваний, разновидность хронических лейкозов. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Характеризуется относительно доброкачественным течением. Спленомегалия. Небольшая лимфаденопатия у части больных. Часто — респираторные инфекции. При развитии болезни — картина анемии и геморрагического диатеза.	В развернутой фазе — анемия, лейкопения, гранулоцитопения, тромбоцитопения. Типичны клетки с ворсинчатым контуром цитоплазмы, что хорошо выявляется при фазово-контрастной микроскопии.	Метаплазия ворсинчатых клеток. Трепанобиопсия — гиперплазия лимфоидных, тучных, плазматических клеток. Количество жира уменьшено. Картина фиброза.	Усилена активность неспецифической эстеразы, изоэнзима кислой фосфатазы.	Заболевания, протекающие со спленомегалией.	Гемотрансфузии, стероиды, спленэктомия.

1	2	3	4	5	6	7	8
24	Лейкоз острый	Использование цитохимических методов позволило выделить следующие формы острого лейкоза: миелобластный, лимфобластный, промиелоцитарный, гистомонобластный, миеломоноцитарный, острый эритромиелоз и др. Встречаются в различном возрасте, начало острое или подострое. Могут быть продромы. Слабость, утомляемость, повышение температуры тела, боли в костях, возможны ангины, гипертрофический гингивит. Часто геморрагии. Печень увеличена у половины больных, селезенка — реже. Иногда увеличены лимфоузлы. У части больных признаки нейролейкоза (головная боль, тошнота, рвота, нарушение зрения и др.) или кровоизлияния в головной мозг.	Лейкоцитоз, у трети больных — лейкопенический вариант. В крови преобладают бластные формы, часто «лейкемический» провал. Анемия. Прогрессирующая тромбоцитопения. Ускоренная РОЭ.	Бластная метаплазия.	—	Апластическая анемия, хронический миелолейкоз, лейкемоидные реакции и др.	Полихимиотерапия по различным программам: ВАМП (винкристин, аметоптерин (метотрексат), меркаптопурин, преднизолон). ЦАП (циклофосфан, цитозин-арабинозид, преднизолон). РАП (рубомицин, цитозин-арабинозид, преднизолон) и др. При нейролейкозе — метотрексат интралюмбально, локальная лучевая терапия. Гемотрансфузии, антибиотики и др. Средства, снижающие содержание мочевой кислоты в крови. Имеются попытки иммунотерапии.
25	Лейкоз хронический моноцитарный	Обычно болеют лица обоего пола в пожилом возрасте. Развитие болезни медленное, длительное время жалоб нет. В поздних фазах — картина анемии и геморрагического диатеза. Увеличение селезенки почти у половины больных. Описан также миеломоноцитарный вариант болезни.	Характерен моноцитоз. Число лейкоцитов нормальное или снижено. У большинства РОЭ ускорена. В финальной фазе гипер или нормохромная анемия, тромбоцитопения	Моноцитоз. Трепанобиопсия — в терминальной фазе — миелоидная гиперплазия костного мозга.	Цитохимические признаки — положительные реакции на неспецифическую эстеразу, на ренафтилазу, слабо положительная реакция с суданом черным. В сыворотке крови и в моче значительное повышение уровня лизоцима.	Заболевания, протекающие с моноцитозом (туберкулез и др.).	В терминальной стадии — гемотрансфузии, стероиды.
26	Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)	Встречается несколько чаще у мужчин в возрасте 30—50 лет. Развитие заболевания постепенное. Волноообразная лихорадка, проливные поты, кожный зуд, слабость, недомогание. Лимфоузлы эластичны в начале болезни, плотные, не спаяны с кожей — при развитии болезни (периферические,	Изменения крови полиморфны. Умеренный лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом у половины больных, реже лейкопения. Лимфопения. У части больных моноцитоз. Ускоренная РОЭ. В половине случаев—	Умеренная гиперплазия клеток миелоидного ряда. Эозинофилия. Редко клетки Березовского — Штернберга (в 8—10%).	Биопсия лимфоузла: гранулемы, гигантские клетки Березовского — Штернберга, возможны очаги некрозов, клеточный полиморфизм, эозинофилы. В ранних стадиях повы-	Лимфосаркоматоз, туберкулез лимфоузлов. Хронический лимфолейкоз. Болезнь Бенье — Бека — Шаумана. Болезнь «кошачьей царапины».	Радикальная лучевая терапия. Полихимиотерапия. Циклофосфан, винбластин, дегранол, хлорбутин, блеомицин, натулан (прокарбазин), эмбихин и др. Стероиды. Ге-

1	2	3	4	5	6	7	8
		в области средостения, брюшной полости). Больше чем у половины больных увеличение селезенки. В некоторых случаях показана диагностическая лапаротомия, лимфография. Диагноз всегда подтверждается биопсией лимфоузла. Клинически различают стадии I—IV; А, Б.	тромбоцитоз. При нарастании клинических явлений — анемия гипохромного характера с макроцитозом эритроцитов. Редко в развитии анемии играет роль гемолитический компонент.		шенное содержание макрофагальных элементов. Признаки лабораторной активности — гиперфибриногенемия, повышение уровня α_2-глобулинов, церулоплазмина, гаптоглобина.		мотрансфузии. В части случаев — спленэктомия.
27	Лимфогранулематоз доброкачественный. Болезнь Бенье-Бека-Шаумана (саркоидоз)	Болезнь развивается медленно. Диагностируется нередко в возрасте 20—40 лет. Чаще болеют женщины. Сухой кашель, t° нормальная или субфебрилитет, позже — картина легочной недостаточности. Симметричное увеличение бронхопульмональных лимфоузлов, Печень увеличена больше чем в половине случаев, селезенка увеличена редко. Припухлость суставов. Костные изменения при рентгенографии. Поражение глаз. Кожные изменения типа узловатой эритемы. Несоответствие между клиническими и рентгенологическими данными.	Умеренный нейтрофильный сдвиг. Реже — моноцитоз.	Вариант нормы или умеренная гиперплазия клеток миелоидного ряда.	Гистологическая картина лимфоузла: азурофильная зернистость в цитоплазме эпителоидных и гигантских клеток, отсутствие клеточного полиморфизма, отсутствие эозинофилии и клеток Березовского — Штернберга, гранулема не подвергается казеозному распаду. В крови — увеличение содержания α_2 и γ-глобулинов. Положительная кожная проба Квейма. Гиперкальциемия. Туберкулиновые пробы отрицательные.	Лимфогранулематоз, туберкулез, рак легкого.	Стероидные препараты. Лучевая терапия не эффективна.
28	Лимфолейкоз хронический	Болеют лица чаще в возрасте 50—70 лет, мужчины в 2 раза чаще, чем женщины. Развитие заболевания медленное. Слабость, утомляемость, потливость, субфебрилитет, увеличение (периферических, медиастинальных, мезентериальных) лимфоузлов. Лимфоузлы эластичные, безболезненные. Увеличение печени и селезенки у большинства больных. Желтуха у части больных. Кожные проявления (неспецифические дерматозы и др.) встречаются	Число лейкоцитов зависит от формы лейкоза. Выраженный лимфоцитоз, особенно в позднем периоде. Лимфобласты. Тени (клетки) Боткина — Гумпрехта. Анемия развивается чаще через 2—4 года с начала заболевания. У части больных аутоимунный (гемолитический) генез	Лимфоидная метаплазия костного мозга.	У части больных гипо или агаммаглобулинемия. Микроскопия лимфоузла — гиперплазия лимфоидной ткани, рисунок синусов стирается.	Туберкулез лимфоузлов, лимфогранулематоз, лимфосаркоматоз.	В начальных стадиях при отсутствии признаков прогрессирования болезни — симптоматическая терапия, затем лейкеран (хлорбутин), циклофосфан, дегранол, лучевая терапия, стероиды. Гемотрансфузии, антибиотики, гамма-глобулин, витамины.

1	2	3	4	5	6	7	8
		чаще чем при других формах лейкоза. Нередки пневмонии. Склонность к аллергическим реакциям. Возможны сочетания с раком различной локализации. Костномозговая форма встречается редко.	анемии и тромбоцитопении. РОЭ у некоторых больных ускорена.				При лейкемических вариантах болезни пытаются применить лейкаферез.
29	Лимфоретикулёз доброкачественный (болезнь «кошачьей царапины»).	Острое инфекционное заболевание, возникающее после царапины или укуса кошки. Инкубационный период чаще 1 — 2 недели. Лихорадка, слабость, увеличение регионарных лимфоузлов (подмышечных, шейных). Они болезненны, не спаяны с окружающими тканями. У половины больных лимфоузлы нагнаиваются. Увеличение печени и селезенки. У некоторых больных экзантема.	Умеренный лейкоцитоз, нейтрофилёз, иногда эозинофилия. РОЭ ускорена.	Вариант нормы.	Гистология лимфоузла: стертость рисунка, разрастание макрофагальных элементов. Положительная внутрикожная проба с антигеном, изготовленным из гноя абсцедирующих лимфоузлов.	Лимфогранулематоз, туберкулез лимфоузлов.	Стероиды, антибиотики.
30	Лимфосаркоматоз (ретикулосаркоматоз)	В настоящее время различают следующие виды неходжкинских лимфом. 1. Нодулярные лимфосаркомы (пролимфоцитарный или пролимфоцито - лимфобластический (мелко-, крупно-, смешанноклеточный варианты); 2. Диффузные лимфосаркомы (лимфоцитарный, лимфоплазмоцитарный и другие клеточные варианты); 3. Ретикулосаркома. 4. Прочие. Симптоматология заболевания зависит от локализации опухоли. Начало постепенное. Увеличение сначала одной группы лимфатических узлов, а затем генерализация. Лимфоузлы иногда болезненные, спаяны между собой. Повышение температуры тела. Печень и селезенка редко увеличены. Рентгенологические исследования обнаруживают разрушение костей у части больных. Наряду со стадийностью процесса (I—V) выделяют также формы А и Б в зависимости от	Нетипична. Иногда — умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, лимфопения, эозинофилия. В мазках встречаются гистиоциты. В терминальных стадиях — анемия. Умеренная тромбоцитопения. РОЭ — ускорена.	Без особых отклонений от нормы. Может быть разрастание молодых лимфоидных или гистиоцитарных клеток. Торможение созревания эритронормобластов.	Лимфатический узел теряет признаки нормального строения, лимфоидная или гистиоцитарная пролиферация, аргирофильные волокна. Цитология — много клеток лимфобластического типа, саркоматозные клетки.	Лимфогранулематоз, хронический лимфолейкоз.	Лучевая терапия, полихимиотерапия (циклофосфан, сарколизин, рубомицин и др.). Стероиды. Гемотрансфузии.

1	2	3	4	5	6	7	8
		симптомов общей интоксикации: форма Б — потеря более 10% исходного веса больного в течение 6 мес., лихорадка выше 38° С, потливость; форма А — отсутствие этих симптомов.					
31	Лимфоцитоз инфекционный	Инфекционное заболевание. Передается воздушно-капельным путем. Чаще болеют дети до 15 лет, редко взрослые. Слабость, субфебрилитет, явления фарингита, бронхита, артральгии. Иногда увеличение шейных лимфоузлов. У части больных боли в животе. Иногда прощупывается селезенка.	Выраженный лейкоцитоз, лимфоцитоз (молодые формы отсутствуют), иногда — умеренная эозинофилия. Анемии нет.	Костный мозг без особенностей, обычно лимфоидной метаплазии нет.	—	Инфекционный мононуклеоз, хронический лимфолейкоз.	В легких случаях терапии не требуется. Стероиды (малые дозы).
32	Макроглобулинемия Вальденстрема	Встречается редко, преимущественно в пожилом возрасте. Развитие постепенное. Слабость, кровоточивость слизистых, увеличение печени, селезенки, лимфоузлов. Ухудшение зрения, довольно специфические изменения глазного дна — ретинопатия. Нередко — синдром Рейно. Респираторные инфекционные осложнения.	Прогрессирующая нормохромная анемия, у части больных умеренный лейкоцитоз. Лимфоцитоз, моноцитоз. Резко ускоренная РОЭ (более 50 мм/час).	Лимфоидная метаплазия. Увеличение числа плазматических клеток.	Гиперглобулинемия с преобладанием макроглобулинов. В части случаев положительный СИА — тест. М-градиент на электрофореграмме белков сыворотки. Повышенная вязкость плазмы. Протеинурия, гематурия.	Хронический лимфолейкоз, миеломная болезнь.	Цитостатики, предпочтительно, лимфотропного действия: лейкеран (хлорбутин), циклофосфан. Стероиды. Гемотрансфузии. Плазмаферез. Гемостатические препараты. При показаниях — антибиотики, γ-глобулин.
33	Миелолейкоз хронический	Диагностируется у лиц обоего пола, чаще в возрасте 20—60 лет. Развитие заболевания нередко постепенное. Слабость, утомляемость, потливость, субфебрилитет до фебрильных цифр, боли и тяжесть в левом подреберье. Характерна плотная увеличенная селезенка, нередко достигающая огромного размера в фазе выраженного проявления заболевания; нередко — картина инфаркта селезенки, периспленит. Печень увеличена. В терминальном периоде иногда можно обнаружить увеличение лимфоузлов. Кожные проявления редки. Полигеморрагии не во всех случаях (гематурия, метроррагии	Лейкоцитоз с сублейкемическими и лейкемическими цифрами. Миелобласты, промиелоциты. Нередко базофилия, иногда предшествующая основным гематологическим сдвигам. Эозинофилия. Гипертромбоцитоз у половины больных (обычно в начальной стадии), позже — тромбоцитопения. Анемия развивается в первые годы болезни.	Гиперплазия миелоидной ткани, нарушение дифференциации молодых миелоидных клеток в зрелые, повышение содержания мегакариоцитов. При бластных кризах увеличение числа бластных клеток. Трепанобиопсия: тотальное вытеснение костномозгового жира гранулоцитарным ростком. В некоторых случаях картина миелофиброза.	Обнаруживается филадельфийская хромосома в лейкоцитах, в костном мозге. Повышение содержания гистамина в крови. Уровень щелочной фосфатазы снижен или нормальный. В крови избыток витамина B12.	Острый лейкоз, миелофиброз, цирроз печени, лейкемоидные реакции	Миелосан, миелобромол и др. При бластных кризах — полихимиотерапия по типу лечения острого лейкоза. Стероиды, гемотрансфузии, антибиотики.

1	2	3	4	5	6	7	8
		и др.). Нередки признаки вовлечения в процесс различных отделов нервной системы. В финальной фазе картина острого лейкоза (бластный криз).					
34	Миеломная болезнь (болезнь Рустицкого)	Встречается чаще у пожилых людей. Клинические проявления полиморфны. Боли в костях, самопроизвольные переломы. При рентгенографии — очаги деструкции в костях, диффузный остеопороз. Почечная недостаточность без отеков. Печень и селезенка обычно не увеличены. В редких случаях в финальной фазе — картина острого лейкоза.	При развитии заболевания: анемия, ретикулоцитоза нет. Часто лейкопения, значительное ускорение РОЭ. У части больных плазматические клетки в крови.	При пункции часто отмечается ощущение провала иглы. Миеломные (трансформированные плазматические) клетки (>10%), угнетение эритро- и лейкопоэза.	С помощью иммуноэлектрофореза в настоящее время выделяют следующие формы миелом IgG, IgA, IgD, IgE, Бенс-Джонса. Гиперпротеинемия, гиперглобулинемия. Наличие патологических белков — «парапротеинов». В моче: протеинурия, реже — тела Бенс — Джонса, гиперкальциурия.	Рак различной локализации с метастазами в кости, нефротический синдром, эозинофильная гранулема костей.	Сарколизин, циклофосфан, асалин, прокарбазин. Стероиды, анаболические препараты. Витамины комплекса В. У части больных — лучевая терапия. Гемотрансфузии. Плазмаферез. Лечение почечной недостаточности.
35	Миелофиброз (остеомиелосклероз)	Различают формы идиопатические и вторичные (при эритремии и т. д.). Нередко начинается в молодом возрасте, однако, клиническая картина проявляется через несколько лет или десятилетий. У большинства больных увеличение селезенки и печени. Спленомегалия часто значительная. Субфебрилитет. Лимфаденопатия встречается редко. Оссальгии, геморрагические явления. Иногда тромбозы. В терминальных фазах возможны гемолитические кризы. Рентгенография костей может выявить пятнистый склероз, спонгиосклероз, сужение костномозгового канала.	Лейкопения или нерезкий лейкоцитоз. Сдвиг в формуле лейкоцитов до бластных клеток. Нередко — базофилия. У части больных тромбоцитоз, иногда мегакариоцитоз, эритроцитоз в начальной фазе. Прогрессирующая анемия. В ряде случаев — умеренный эритронормобластоз.	Взятие пунктата костного мозга затруднено из-за сверхплотности костной ткани. Картина костного мозга зависит от места пункции. В одних случаях костный мозг скудный с лейкемоидной инфильтрацией, в других — обильный. В ряде случаев клеточная гиперплазия костномозговой ткани с мегакариоцитозом. Трепанобиопсия: картина фиброза или остеомиелосклероза.	Высокая активность щелочной фосфатазы лейкоцитов. Филадельфийская хромосома в лейкоцитах не обнаруживается.	Хронический миелолейкоз, цирроз печени.	Позднее начало активной терапии. Стероиды (средние дозы). У части больных — миелосан, миелобромол. Гемотрансфузии, анаболические препараты. Лучевое воздействие на селезенку. При выраженном гемолизе и гигантском увеличении селезенки возможна спленэктомия.

1	2	3	4	5	6	7	8
36	Микросфероцитоз наследственный (болезнь Минковского-Шоффара)	Вид наследственной гемолитической анемии. Протекает с преимущественным внутриклеточным распадом эритроцитов, тип наследования аутосомно-доминантный. Желтуха, увеличение селезенки, реже печени, клиника желчнокаменной болезни (у половины больных). Гемолитические кризы нередко провоцируются инфекцией. Субфебрилитет или фебрилитет. Редко — трофические язвы голеней. Деформация скелета, черепа — при развитии болезни в детстве.	Анемия нормохромного характера, микроцитоз, сфероцитоз, ретикулоцитоз.	Резкая гиперплазия эритробластического ростка, снижение соотношения лейко: эритро, уменьшение индекса созревания эритронормобластов.	Гипербилирубинемия, может быть гиперуробилинурия, снижение осмотической резистентности эритроцитов. Срок жизни эритроцитов укорочен. Проба Кумбса отрицательная. Кислотная эритрограмма — резкое удлинение гемолиза, смещение максимума вправо.	Доброкачественные гипербилирубинемии, хронический гепатит, холецистит.	Спленэктомия, у части больных вместе с холецистэктомией. Гемотрансфузии по жизненным показаниям. Стероиды не эффективны.
37	Мононуклеоз инфекционный (болезнь Филатова)	Болеют чаще лица 17 — 20 лет. Инкубационный период чаще около недели, начало обычно острое, редко с продромами. Лихорадка неправильного типа. Ангина. Системное увеличение периферических лимфоузлов, чаще заднешейных, подчелюстных. Лимфоузлы плотные, подвижные, болезненные. Увеличение селезенки, печени. Геморрагии редки. Возможны осложнения со стороны печени (гепатит), сердца, нервной системы.	Небольшой лейкоцитоз, длительный лимфоцитоз, моноцитоз, атипичные мононуклеары. Возможна умеренная анемия. Число тромбоцитов нормальное.	Костный мозг без лейкемоидной инфильтрации с нормальным содержанием лимфоидных и моноцитарных клеток.	Положительные реакции гетерогемаглютинации (Гоффа и Бауера; Ловрика — Вольнера; Пауля—Буннеля и др.) у большинства больных. В пунктате лимфоузлов и селезенки большое количество крупных ретикулогистоцитарных клеток, большое число лимфоцитов.	Острый лейкоз, туберкулезный лимфаденит, дифтерия, вирусный гепатит.	Лечение симптоматическое. При тяжелом течении — стероиды, антибиотики.
38	Порфирии	Болезни нарушения порфиринового обмена. Клиника зависит от формы страдания. а. **Эритропоэтическая порфирия.** Рецессивный тип наследования. Болезнь крайне редкая. Диагностируется в детстве. Кожные изменения после инсоляции (эритема, пузыри и т. д.). Зубы коричневого цвета, флюоресцируют красным цветом при освещении водородной лампой. Моча красная. Изменения костей. Желтуха. Спленомегалия. Описаны также эритропоэтические прото- и копропорфирии.	Анемия нормохромного характера (гемолитического типа), ретикулоцитоз, число лейкоцитов и тромбоцитов обычно нормальное.	Эритро - нормобластическая реакция. Эритроциты крови и эритробласты костного мозга флюоресцируют в ультрафиолетовом свете.	В эритроцитах крови и в моче повышено содержание уро и копропорфирина (1 изомера).	Гемолитические анемии.	Спленэктомия.

1	2	3	4	5	6	7	8
		б. **Острая перемежающая порфирия.** Передается по доминантному типу. Чаще диагностируется в возрасте 20—30 лет. Абдоминальные кризы со рвотой, лихорадкой; полиневриты, расстройства психики, эпилептические припадки. У части больных — гипертензия. Моча красного цвета. Провоцируется барбитуратами, сульфаниламидами и рядом других медикаментов.	Без особых изменений.	—	Повышение уровня копро и уропорфирина в моче. Увеличение δ-аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена в моче	Хирургические заболевания брюшной полости.	Стероиды, аденозин 5монофосфат, АТФ, инозин.
		в. **Кожные и смешанные типы печеночной порфирии.** Повышенная кожная чувствительность к солнечному облучению (эритема, пузыри). У части больных моча красная. Аспидно-серый цвет лица, гиперемия склер. Увеличение печени. Меланодермия. Обострения часто в весенне-летний период.	—	—	Выделение повышенного количества копро и протопорфирина с калом. Повышенное выделение уро и копропорфирина с мочей. Часто гипербилирубинемия, нарушение функциональных проб печени, гиперсидеремия.	Хронические гепатиты, циррозы печени.	Аденозин 5монофосфат, липоевая и оротовая кислота, десферал, карболен, кровопускание.
39	Пурпура тромбогемолитическая тромбоцитопеническая (болезнь Мошковича)	Болезнь редкая. Острое начало, лихорадка, головная боль, желтуха. Геморрагические проявления. Нейропсихические расстройства. В тяжелых случаях картина почечной недостаточности. Печень, селезенка незначительно увеличены. У части больных увеличены лимфатические узлы.	Анемия гемолитического типа, ретикулоцитоз, полихроматофилия и пойкилоцитоз эритроцитов, тромбоцитопения.	Эритронормобластическая реакция. Число мегакариоцитов увеличено. При биопсии костного мозга в малых сосудах видно большое число тромбоцитарных тромбов.	Нарушена ретракция кровяного сгустка, время кровотечения удлинено. В крови уровень «непрямого» билирубина повышен. При биопсии кожи, лимфатических узлов — гиалиновые тромбы в мелких сосудах. При поражении почек — альбуминурия, цилиндрурия, азотемия.	Заболевания, протекающие с гемолитической желтухой и геморрагическим диатезом.	Терапия не эффективна. Гепарин. Стероиды, гемотрансфузии. Гемодиализ при почечной недостаточности.

1	2	3	4	5	6	7	8
40	Пурпура тромбоцитопеническая (болезнь Верльгофа)	Самая частая форма геморрагического диатеза. Различают иммунную и неиммунную (острую, подострую, хроническую) формы заболевания. Встречается чаще у женщин. Характеризуется полигеморрагиями. Подкожные кровоизлияния наступают спонтанно или от незначительной травмы. Кровотечения из слизистых оболочек, меноррагии, возможны кровоизлияния в головной мозг. Селезенка увеличена редко. Положительный симптом жгута.	Как следствие геморрагии — гипохромная или нормохромная анемия. Умеренный лейкоцитоз, реже — лейкопения. Резкая тромбоцитопения.	Число мегакариоцитов у большинства больных увеличено (в отличие от симптоматических тромбоцитопений). Часто обнаруживаются увеличенные мегакариоциты, преобладают молодые формы	Снижение или отсутствие ретракции кровяного сгустка, удлинение времени кровотечения, содержание серотонина в крови снижено. У части больных обнаруживаются антитромбоцитарные антитела.	С различными заболеваниями (апластические анемии, лучевая болезнь и др.), протекающими с симптомокомплексом геморрагического диатеза.	Спленэктомия. Перед операцией целесообразно определить места преимущественного разрушения тромбоцитов с помощью радиоактивных изотопов. Средние и большие дозы стероидов. Тромбоцитная масса, гемотрансфузии. У части больных с иммунной формой заболевания — малые дозы имурана, 6-меркаптопурина.
41	Реакции лейкемоидные	Диагностируются в различном возрасте при многих заболеваниях: сепсис, туберкулез, рожа, ионизирующая радиация, интоксикации, метастазы рака в костный мозг и др. Клиника зависит от характера заболевания, вызвавшего лейкемоидную реакцию. Увеличение селезенки не характерно.	Реакции могут быть миелоидными, эозинофильными, миелобластными, лимфоидными. Часто наблюдается лейкоцитоз (10—50 тыс.) обнаруживаются молодые клетки белого ряда, токсогенная зернистость. Нормальное число тромбоцитов.	Изменения носят различный характер. Обычно не напоминают картину при лейкозах.	Типичные для основного заболевания. Отсутствие филадельфийской хромосомы в лейкоцитах.	Лейкозы.	Проводить лечение основного заболевания.
42	Ретикуло-ксантоматоз (болезнь Хенда-Крисчена-Шюллера)	Наследственное заболевание, передаваемое по рецессивному типу. Редко встречается у взрослых. Бледно - желтушный цвет кожи, одутловатость лица, ксантомные инфильтраты на костях. Гепатолиенальный синдром, экзофтальм, несахарное мочеизнурение, очаговые разрушения плоских костей, возможны переломы. Неврологические симптомы. Рентгенологически в костях очаги остеопороза с неровными контурами. Часто поражаются кости черепа.	Умеренная гипохромная анемия.	Обнаруживаются ретикулярные клетки с отложением холестерина.	Повышение холестерина и липопротеинов в крови. В пунктате селезенки — элементы ксантоматозных инфильтратов.	Заболевания, сопровождающиеся гепатолиенальным синдромом.	Диета с ограничением липидов, лучевая терапия.

1	2	3	4	5	6	7	8
43	Синдром Фелти	Относят к коллагенозам. Встречается чаще у женщин в возрасте 40—60 лет. Хроническое течение с лихорадочными обострениями. Ознобы, поты. Полиартрит. Увеличение селезенки, редко лимфоузлов. Светлокоричневая пигментация кожи на открытых участках.	Лейкопения, гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, эозинофилия. Реже анемия, тромбоцитопения.	Торможение созревания гранулоцитов на фазе промиелоцитов и миелоцитов. Плазмоклеточная реакция.	Гипергаммаглобулинемия, часто обнаруживается ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела.	Лейкозы, лимфосаркоматоз, циррозы печени.	Стероиды, салицилаты, переливание крови, лейкоцитной массы, спленэктомия.
44	Тромбастения геморрагическая наследственная (Гланцмана)	Редкое заболевание. Встречается у лиц обоего пола. Передается по наследству. Клинически проявляется в виде кожных геморрагий от ничтожных причин, носовых кровотечений, меноррагий. Селезенка не увеличена. Симптомы «щипка», жгута положительные.	Число тромбоцитов нормальное или несколько увеличенное.		Нарушение ретракции кровяного сгустка, удлинение времени кровотечения. Время свертывания крови нормальное. Понижена адгезивность и способность к агрегации тромбоцитов. Тромбоэластография — уменьшение эластичности тромба и замедление образования сгустка (к).	Другие формы геморрагических диатезов.	АДФ, АТФ, соли магния, аминокапроновая кислота, адроксон, дицинон; гемотрансфузии при очень больших кровопотерях.
45	Тромбоцитемия геморрагическая	Синдром, характеризующийся значительным увеличением числа тромбоцитов (обычно выше 1 млн в мм³ крови) и геморрагическим диатезом. Встречается при эритремии, хроническом миелолейкозе, миелофиброзе, при атрофии селезенки и др. Кровотечения из слизистых оболочек рта, носа, желудочно-кишечного тракта. Боли в животе, ознобы, лихорадка, слабость, боли в трубчатых костях, чувство жара, покалывание в пальцах рук и ног. Как осложнение болезни — тромбозы. Селезенка часто увеличена. Иногда заболевание проявляется после спленэктомии.	Резко повышено содержание тромбоцитов, лейкоцитов, умеренный эритроцитоз.	Гиперплазия мегакариоцитарного ростка костного мозга.	Ретракция кровяного сгустка резко нарушена, у части больных время кровотечения удлинено. Время свертывания — нормальное.	Синдром экстрапеченочной портальной гипертонии.	Миелосан, радиоактивный фосфор, переливание плазмы, при необходимости — антикоагулянты.

1	2	3	4	5	6	7	8
46	Эритремия (болезнь Вакеза)	Встречается чаще у лиц старше 40 лет. Головные боли, тяжесть в голове, боли в области сердца, кожный зуд. У абсолютного большинства больных резкая гиперемия кожных покровов и слизистых. Спленомегалия приблизительно у 60—70% больных, гепатомегалия. Повышенные цифры АД у трети больных, язва желудка или двенадцатиперстной кишки у 10—15% больных. Тромбозы кровеносных сосудов. Редко — кровотечения.	Истинная плетора, высокие показатели гемоглобина, увеличение числа эритроцитов, умеренный лейкоцитоз, иногда существенный сдвиг лейкоцитарной формулы влево. Тромбоцитоз, РОЭ резко замедлена.	Гиперплазия всех ростков кроветворения. Трепанобиопсия: клеточная гиперплазия с вытеснением костномозгового жира, мегакариоцитоз, реже — эозинофилия.	Увеличение вязкости крови, показатель гематокрита повышен, увеличение массы крови. Активность щелочной фосфатазы в лейкоцитах повышена.	Симптоматические эритроцитозы, миелофиброз.	Имифос, миелосан, радиоактивный фосфор, кровопускания, кислородная терапия. При показаниях — антикоагулянтная терапия, гипотензивные средства.
47	Эритромиелоз (Ди Гульельмо)	Форма острого лейкоза. Острое или подострое течение. Слабость, лихорадка, головокружение, одышка, проявления геморрагического диатеза. Нередко субиктеричность. Увеличение селезенки у 30—40% больных, у части — увеличение печени. Лимфоузлы у половины больных несколько увеличены.	Прогрессирующая анемия, тенденция к макроцитозу эритроцитов, у большинства больных — эритронормобласты, лейкопения или умеренный лейкоцитоз. Обычно — тромбоцитопения.	Клеточная гиперплазия костного мозга, резкая пролиферация эритробластического ростка, лейко и эритро 1 : 1, (вместо 4 : 1 в норме), нарушение созревания эритробластов, анаплазия клеток эритробластического ряда с изменением формы эритробластов. Обнаруживаются бластные клетки.	Содержание витамина В12 в крови нормальное или повышено.	В12 дефицитная анемия, гемолитические анемии, гипопластическая анемия.	По типу других форм острого лейкоза.

ОСНОВНЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВЗРОСЛЫХ

№№ п/п	Название препарата	Показания к применению	Суточные дозы
1	2	3	4
1	Адроксон	Геморрагические диатезы	П/к, в/м 0,025%—1,0—3,0
2	Аминокапроновая кислота (Σ-аминокапроновая кислота)	Фибринолитические, ангиогемофилические кровотечения и др.	В/в до 15—25 гр в день, внутрь до 10—20 гр.
3	Асалин	Миеломная болезнь	1,0—3,0 в сутки внутрь
4	АТФ	Тромбастения Гланцмана	В/м 1%—1,0×1—2 раза ежедневно
5	Винбластин	Лимфомы.	В/в по 0,1—0,3 мг на кг веса, раз в 5—7 дней.
6	Винкристин	Острый лейкоз.	В/в раз в неделю 0,05—0,1 мг/кг
7	Витамин В6	Гипохромные гиперсидеремические анемии, агастральные анемии и др.	Внутрь по 0,02 3 раза в день, в/м 5% 1,0—5,0.
8	Витамин В12	Анемия Аддисона — Бирмера, анемии агастральные, при болезнях печени	П/к или в/м 200—500 γ
9	Гексафосфамид*	Хронический миелолейкоз.	Внутрь 10—20 мг
10	Гемофобин	Гемостатическое средство при различных кровотечениях.	П/к 1,0—2,0×1—3 раза в день. Внутрь по 2—3 столовых ложки в день.
11	Дегранол	Хронический лимфолейкоз, лимфомы.	В/в 0,05—0,1 через день.
12	Десферал (десферриоксамин)	Гемохроматоз, гемосидероз.	Внутримышечно (500—1000 мг в день), внутривенно.
13	Дицинон *	При геморрагических диатезах.	2,0—1,0 в/м, в/в (в ампуле 250 мг циклонамина), внутрь 2 табл.×4—6 раз в день.
14	Жектофер (ектофер)	Железодефицитные анемии.	В/м 2,0 (100 мгFE+++)
15	Имифос	Эритремия.	В/в или в/м 50 мг через день.
16	Имферон *	Железодефицитные анемии.	Сразу вводится в/в вся доза железа, необходимого организму, или по 2,0—5,0 в/м ежедневно
17	Коамид	Железодефицитные анемии, анемии при онкологических и инфекционных заболеваниях.	1% — 1,0 п/к, в/м
18	Лейкеран (хлорбутин)	Хронический лимфолейкоз.	Внутрь в таблетках по 5—10 мг
19	Лейкоген	Агранулоцитоз, лейкопении.	Внутрь по 0,5, в сутки 3,0—4,0
20	Миелобромол	Хронический миелолейкоз и др.	Внутрь 125—500 мг в день.
21	Миелосан (милеран)	Хронический миелолейкоз, миелофиброз, эритремия.	Внутрь по 2 мг 3—4 раза в день.
22	Мелфалан *	Миеломная болезнь.	Внутрь по 5—10 мг в день
23	Метотрексат	Острый лейкоз.	Внутрь 2,5 мг — 10 мг, в/в.
24	Натулан (прокарбазин)	Лимфомы.	50—200 мг внутрь в день.

1	2	3	4
25	Неробол (дианабол)	При длительном приеме кортикостероидных препаратов, болезнь Маркиафавы — Микели, миеломная болезнь.	Внутрь 0,005—0,01 1—5 раз в день
26	Нифурон *	Лимфогранулематоз.	200—400 мг внутрь ежедневно или через день
27	Орферон *	Железодефицитные анемии.	2—3 драже в день
28	Пафенцил *	Хронический лимфолейкоз.	Внутрь 25—50 мг
29	Пуринетол (6-меркаптопурин)	Острый лейкоз, бластный криз хронического миелолейкоза.	Внутрь 2,5—3,0 мг на кг веса больного
30	Рубомицин (рубидомицин С)	Острый лейкоз.	В/в 1 мг/кг
31	Сарколизин	Миеломная болезнь.	Внутрь по 10 мг через день, в/в — 10 мг
32	Фербитол	Железодефицитные анемии.	В/м 2,0
33	Фотрин *	Хронический лимфолейкоз.	В/в 10—15 мг
34	Ферроплекс	Железодефицитные анемии.	2 драже $\times$ 3 (в драже 0,05 сульфата закисного железа).

1	2	3	4
35	Циклофосфан (эндоксан)	Ретикулосаркоматоз, лимфогранулематоз, миеломная болезнь, хронический лимфолейкоз и др.	В/в 0,2—0,4—08, либо внутрь 0,05—0,3
36	Цитозин-арабинозид	Острый лейкоз, лимфомы.	1,5 мг/кг в/в
37	Цитостоп *	Эритремия.	Внутрь 400—600 мг

Примечание: В настоящей схеме представлены лишь средние условные дозы препаратов. Ряд медикаментов, проходящих клинические исследования в медицинских учреждениях Советского Союза, отмечены знаком *.

В последние годы в лечении гемобластозов широко применяют различные программы полихимиотерапии.

НОРМАТИВЫ РЯДА ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ, ИСПОЛЬЗУЕМЫХ В ГЕМАТОЛОГИИ

I. **Основные показатели миелограммы (исследования стернального пунктата) в норме:**

а) Лейко-эритробластическое соотношение = 4 : 1.
б) Число миелокариоцитов 50 ... 250 тыс. в мм^3.
в) «Бластные клетки» до 3%.
г) Клетки лимфатического ряда — 10%, нейтрофильного — 60%.
д) Плазматические клетки до 3 ... 5%.
е) **Мегакариоциты 100 ... 150 в мм^3.**
ж) Сидеробласты 30 ... 40% (в среднем).

II. **Трепанобиопсия.**

а) Соотношение костномозговой кроветворной ткани к жировой = 1 : 1.
б) Полиморфный клеточный состав (мегакариоциты, эозинофилы, элементы эритробластического ряда и др.).
в) В спонгиозной костной ткани видны костные пластинки и балочки. Выражена пластическая структура костной ткани.

III. **Нормальная цитограмма лимфатического узла.**

95 ... 98% всех клеток относятся к лимфатическому ряду (пролимфоциты — 60 ... 65%, лимфоциты (с узкой цитоплазмой) — 30 ... 35).

Остальные 2 ... 5% клеточных элементов составляют клетки ретикулярной стромы.

IV. **Нормативы крови.**

Число ретикулоцитов 0,5 ... 1,0%

Средний диаметр эритроцитов 7,2 ... 7,4 мкм.

Гематокрит — 45 об.%

Осмотическая резистентность эритроцитов по NaCl 0,28 ... 0,30% — максимальная, 0,48 ... 0,5% — минимальная.

Срок жизни эритроцитов — до 120 дней.

Свободный гемоглобин плазмы — 1 ... 4 мг%

Вязкость крови — 3,5 ... 5,4

Сывороточное железо — 80 ... 180 мкг% (по Генри).

Латентная железосвязывающая способность — 200 ... ... 230 мкг%

Общая железосвязывающая способность — 300 ... 400 мкг%

Насыщение трансферрина — в среднем 30%

Сидероциты в крови — 0 ... 0,2%.

Гемоглобин взрослого человека состоит: НВА — 96%, HBA_2 — 2,5%, HBF — 1,5%.

V. **Показатели коагулограммы.**

Свертываемость крови по Фонио:	Начало 5 ... 8 мин,	конец — 15 ... 18 мин.
по Мас и Магро:	8 ... 12 мин.	
по Ли — Уайт:	6 ... 10 мин.	
по Бюркеру:	5 ... 9 мин.	
Длительность кровотечения по Дуке	2 ... 4 мин.	

Ретракция кровяного сгустка 0,4 ... 0,5 (объема крови).

Протромбиновый индекс 80 ... 100%

Тромботест (степень) 4 ... 5.

Число тромбоцитов 200 ... 400 тыс.

Фибриноген 200 ... 300 мг%

Фибринолитическая активность 300±70 мин. (методом лизиса Eu-глобулинов).

Время рекальцификации 90 ... 210 сек.

Толерантность плазмы к гепарину — 11 мин.

Свободный гепарин 5 ... 10 сек.

Образование кровяного тромбопластина по Биггс и Дугласу 100%.

Тромбоэластограмма (ТЭГ)

1. R (время реакции) — 9 ... 14 мин.
2. K (время образования сгустка) — 5 ... 8 мин.
3. ma (максимальное расстояние между плечами ТЭГ) — 45 ... 60 мм

VI. **Содержание порфиринов и их предшественников (по Идельсону Л. И.)**

В моче:

δ-аминолевулиновая кислота	1,36±0,36 мг/1 г креатинина.
порфириноген	0,56±0,11 — » —
уропорфирин	10,0±3,0 — » —
копропорфирин	40,1±5,3 — » —

Эритроциты:

уропорфирин	0,89±0,19 мкг%
копропорфирин	2,9±0,3 мкг%
протопорфирин	22,3±2,8 мкг%

Биосинтез:

уропорфирин	133±30 мкг%
копропорфирин	2743±222 мкг%
протопорфирин	334±38 мкг%

Кал:

копропорфирин	12±4 мкг% 1 гр сухого кала
протопорфирин	18±3 мкг — » —

* Л. И. Идельсон. «Нарушения порфиринового обмена в клинике». М., 1968.

VII. **Цитохимическая характеристика различных форм острого лейкоза** *.

Форма лейкоза	Пероксидаза	Реакция с суданом черным	Кислая фосфатаза	PAS-реакция	α-нафтилэстераза	Хлорацетатэстераза	Кислые сульфатированные мукополисахариды
Лимфобластный	—	—	±	+ В виде глыбок	—	—	—
Миелобластный	+	+	+	+ В диффузном виде	—	—	—
Гистомонобластный	—	Слабо +	Высоко +	Слабо + + в диффузном виде	+	—	—
Миеломонобластный	±	±	Ниже, чем в гистомонобластном	± в диффузном виде	Ниже, чем в гистомонобластном	±	—
Недифференцируемый вариант острого лейкоза	—	—	—	—	—	—	—
Промиелоцитарный	+	+	Слабо +	В диффузном виде +	—	+	+
Эритромиелоз	—	—	—	± в виде глыбок или диффузная	—	—	—

* Новое в гематологии. Под ред. А. Н. Воробьева, Ю. И. Лорие. М., 1974, стр. 23.

VIII. **Соотношение сывороточных иммуноглобулинов в норме**

Наименование иммуноглобулина	% к общему количеству иммуноглобулинов	Нормативы в сыворотке крови (мг/100 мл)
иммуноглобулин G	75—80	800—1800
иммуноглобулин A	15—20	90—450
иммуноглобулин M	5	60—280
иммуноглобулин Д	1	0,3—40
иммуноглобулин E	—	0,006—0,1

ЧИСЛЕННЫЕ ВЕЛИЧИНЫ И РАЗМЕРНОСТИ РЯДА ЛАБОРАТОРНЫХ ТЕСТОВ В НОВОЙ МЕЖДУНАРОДНОЙ (СИ) И СТАРОЙ СИСТЕМАХ ЕДИНИЦ

Наименование проводимого исследования	Прежнее обозначение	Обозначение в единицах СИ
Гемоглобин	14,1 г%	141 г/л
Число эритроцитов в крови	4240000 в 1 мм³	$4{,}24 \cdot 10^6$ в 1 мкл
Число лейкоцитов в крови	6800 в 1 мм³	$6{,}8 \cdot 10^3$ в 1 мкл
Число тромбоцитов в крови	291000 в 1 мм³	$29{,}1 \cdot 10^4$ в 1 мкл
Число миелокариоцитов в костном мозге	311000 в 1 мм³	$0{,}311 \cdot 10^6$ в 1 мкл
Число эозинофилов в крови	280 в 1 мм³	$0{,}28 \cdot 10^3$ в 1 мкл
Число ретикулоцитов в крови	1,2% или 12%	1,2% или 12‰
Цветовой показатель	0,92	0,92
Диаметр эритроцита	7,4 мк	7,4 мкм
Гематокрит	46 об.%	0,46 л/л
Резистентность эритроцитов	0,42%	0,42% аС
Реакция оседания эритроцитов (РОЭ) следует называть:		
скорость оседания эритроцитов (СОЭ)	14 мм/час	14 мм/ч
Вязкость крови	5,5	55^{-1}
Общий белок сыворотки крови	7,7 г%	77 г/л
Количество фибриногена в плазме крови	351 мг%	3,51 г/л
Содержание железа в сыворотке крови	74γ%	740 мкг/л

ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица 1

К клинической оценке ряда изменений гемограммы

Вид изменений гемограммы	При каких заболеваниях чаще встречаются
лейкоцитозы	1. инфекционно-воспалительные заболевания (аппендицит, холецистит, пневмония и др.) 2. гематологические заболевания (лейкозы и др.) 3. иногда — злокачественные заболевания 4. коллагеновые заболевания (ревматизм и др.) 5. прочие (инфаркт миокарда, подагра, диабетическая и уремическая комы и др.) 6. беременность
лейкопения	1. гематологические заболевания (агранулоцитоз, гипоапластические анемии, острый лейкоз и др.) 2. инфекционные заболевания (брюшной тиф, грипп и др.) 3. коллагеновые заболевания (системная красная волчанка, синдром Фелти и др.) 4. при воздействии токсических агентов (бензол, золото, радиация и др.) 5. наследственные и врожденные лейкопении 6. поражения селезенки (цирроз печени, туберкулез селезенки и др.) 7. перераспределительные лейкопении и др.
базофилия	миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, миелофиброз и др.)
эозинофилия	1. аллергические заболевания (бронхиальная астма и др.) 2. лекарственная болезнь (при лечении антибиотиками, препаратами печени и др.) 3. паразитозы, гельминтозы 4. гематологические заболевания (хронический миелолейкоз, лимфогранулематоз и др.) 5. коллагенозы (узелковый периартериит и др.) 6. онкологические болезни (гипернефрома и др.) 7. прочие (фибропластический париетальный эндокардит, аддисонова болезнь и др.)
анэозинофилия	инфекционные заболевания (брюшной тиф, корь и др.), болезнь Иценко-Кушинга
лимфоцитоз	1. инфекционные болезни (туберкулез, бруцеллез, инфекционный лимфоцитоз, мононуклеоз и др.) 2. гематологические болезни (хронический лимфолейкоз, гипопластические анемии (отн.)) 3. ревматизм

Вид изменений гемограммы	При каких заболеваниях чаще встречаются
лимфопения	милиарный туберкулез, лимфогранулематоз, острый лейкоз, хронический миелолейкоз
моноцитоз	инфекционный мононуклеоз, моноцитарный лейкоз, подострый септический эндокардит, туберкулез и др.
моноцитопения	тяжелые септические заболевания, некоторые инфекционные болезни.
СОЭ (РОЭ) резко ускорена	1. онкологические заболевания 2. гематологические заболевания (миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема и др.) 3. коллагенозы 4. нагноительные процессы (абсцессы, сепсис)
СОЭ резко снижена	эритремия, эритроцитозы, недостаточность кровообращения
тромбоцитоз	1. гематологические заболевания (эритремия, начальные стадии хронического миелолейкоза, лимфогранулематоза, миелофиброза, тромбоцитемия) 2. онкологические болезни (у части больных) 3. прочие (послеспленэктомический синдром, болезнь Педжета и др.)
тромбоцитопения	1. гематологические заболевания (болезнь Верльгофа, острый лейкоз, гипопластические анемии, болезнь Гоше, синдром Фишера-Иванса, болезнь Мошковица и др.) 2. коллагеновые заболевания — системная красная волчанка. 3. болезни печени и селезенки (циррозы печени и др.) 4. лекарственные тромбоцитопении (редко при применении — сульфаниламидов, салицилатов, хинидина, препаратов золота и др.). 5. прочие (метастазы рака в костный мозг и др.)

Таблица 2

Дифференциальная диагностика основных видов анемий

Признаки	Виды анемий			
	железодефицитные	B_{12} (фолиево) дефицитные	гипопластические	гемолитические
pica chlorotica	+	—	—	∓ (пнг)
желтуха	—	±	—	+++
подкожные геморрагии	—	—	+++	—
увеличение селезенки	—	+	—	++
гипохромия эритроцитов	+++	—	—	± (пнг)
гиперхромия эритроцитов	—	+++	∓	∓
ретикулоцитоз	∓	∓ при терапии	—	+++
лейкопения	∓	+	+++	∓ (пнг)
нейтропения	—	—	+++	∓ (редко пнг)
тромбоцитопения	±	±	+++	∓ (пнг)
сывороточное железо	↓	↑	н или ↑	↑ при пнг вне криза ↓

пнг — пароксизмальная ночная гемоглобинурия
н — норма

Таблица 3

Дифференциально-диагностические отличия гипохромных (железодефицитных и железорефрактерных) анемий

(по Г. А. Алексееву, 1976*)

Морфологические критерии	Анемии	
	железодефицитные	железорефрактерные
Кровь (эритроциты)	микроциты Аннулоциты	Нормо-макроциты, сидероциты; базофильная пунктация (при свинцовой интоксикации)
Костный мозг (эритрокариоциты)	Микронормобласты, сидеробласты ниже 20% или отсутствуют	Макронормобласты, сидеробласты до 80%, преобладают кольцевые, грубогрануляционные формы. Сидерофаги
Биохимические критерии		
Сывороточное железо	Снижено	Повышено
Железосвязывающая способность сыворотки	Высокая	Низкая или отсутствует
Депонированное (тканевое) железо 1	Снижено	Повышено
Негеминовое железо в эритроцитах	Снижено или отсутствует	»
Радиологические критерии		
Поступление Fe^{59} в костный мозг	Ускорено	Замедлено
Клинические критерии	Трофические нарушения (койлонихии), извращение вкуса, обоняния (озена) и другие проявления недостаточности железа	Гемосидероз внутренних органов (печени, поджелудочной железы и др.)
Терапевтические критерии	Положительный эффект лечения препаратами железа	Положительный эффект лечения десфералом

[1] Определяемое по десфераловой пробе

* Клиническая медицина, 1976, № 8, стр. 137.

Таблица 4

Основные дифференциально-диагностические признаки при гемолитических анемиях

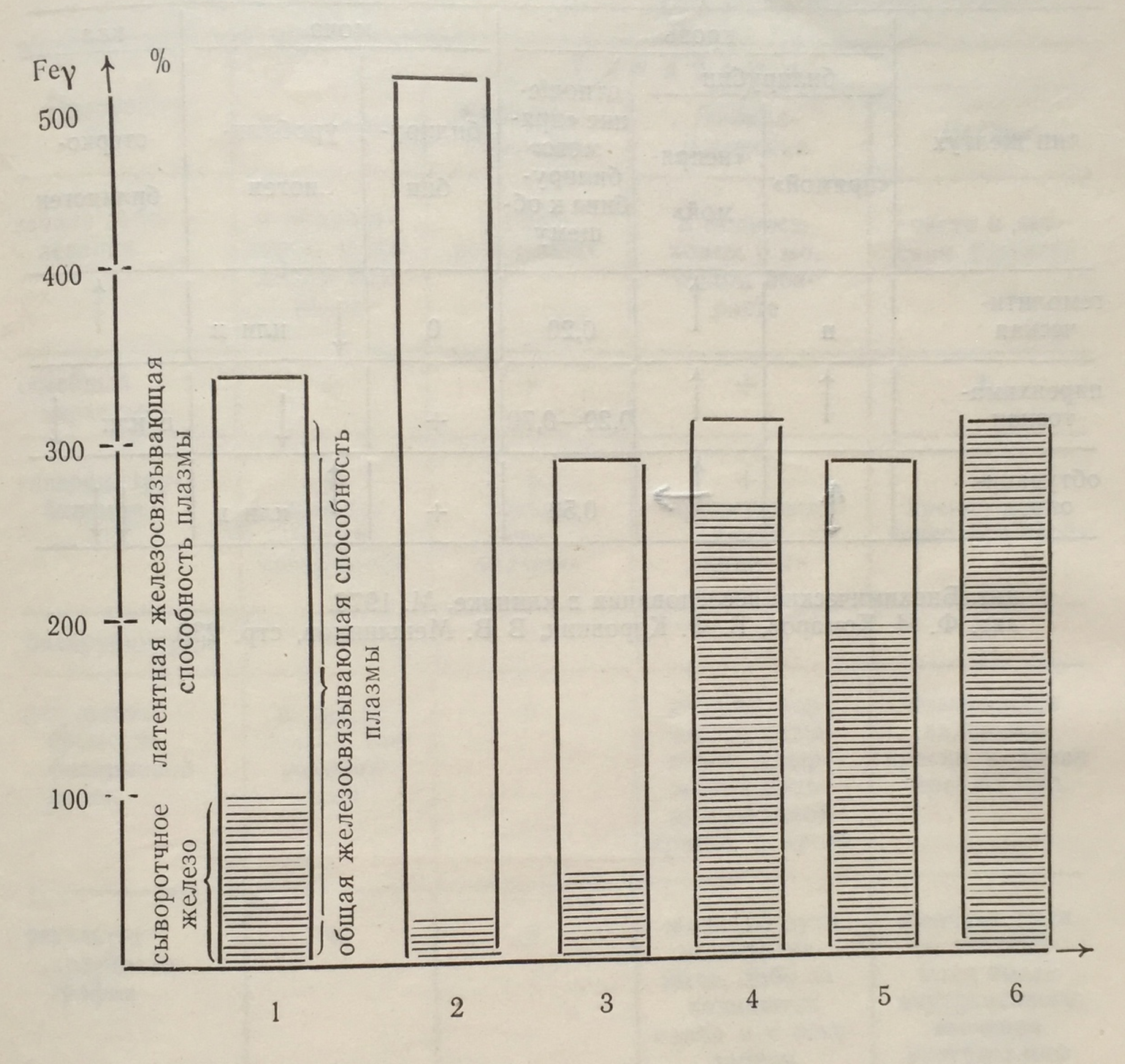
(по Г. А. Алексееву и Г. Б. Берлинеру, 1972*)

тип гемолиза нозологические формы	внутриклеточный		внутрисосудистый	
	врожденная микросфероцитарная гемолитическая анемия	аутоиммунная гемолитическая анемия	пароксизмальная холодовая гемоглобинурия (ПХГ)	пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ)
симптомы				
спленомегалия	+	+	∓	±
гемоглобинемия	—	—	+	+
гемосидеринурия	—	∓	±	+
гемоглобинурия	—	—	±	±
увеличение неконъюгированного («непрямого») билирубина	+	+	+	+
понижение осмотической резистентности эритроцитов	+	∓	∓	∓
микросфероцитоз	+	∓	—	—
тест Кумбса (прямой)	—	+ при 37°	+ при 4—20°	—
высокий титр полных холодовых гемагглютининов	—	—	±	—
двухфазные холодовые гемолизины	—	—	+	—
кислотный тест	—	—	—	+
сахарозный тест	—	—	—	+
провоцирующее влияние холода	—		—	—
эффективность глюкокортикоидных гормонов	—	+	+	—
эффективность спленэктомии	±	±	—	—

* Гемоглобинурии, М. 1972, стр. 179.

Таблица 5

Дифференциально-диагностическое значение определения показателей железосвязывающей способности сыворотки крови при ряде заболеваний



1. здоровые лица
2. хронические железодефицитные анемии
3. анемии при онкологических заболеваниях, при инфекциях, интоксикациях
4. гемолитические анемии
5. гипопластические анемии
6. гемохроматоз

Таблица 6

Ряд показателей дифференциальной диагностики желтух

(по Henry, 1969*)

тип желтух	кровь			моча		кал
	билирубин		отношение «прямого» билирубина к общему	билирубин	уробилиноген	стеркобилиноген
	«прямой»	«непрямой»				
гемолитическая	н	↑	0,20	0	↓ или н	↑
паренхиматозная	↑	↑	0,20—0,70	+	↓	н или ↓
обтурационная	↑	↑	0,50	+	↑ или н	↓↓

* цит. Биохимические исследования в клинике, М. 1976.
авт. Ф. И. Комаров, Б. Ф. Коровкин, В В. Меньшиков, стр. 230.

Таблица 7

Дифференциально-диагностические признаки при доброкачественных гипербилирубинемиях

(по В. Г. Ионову, 1975) *

Признаки	Синдромы			
	Жильбера	Криглера-Наджара	Дабина-Джонсона	Ротора
начало заболевания	в подростковом и молодом возрасте	у новорожденных	в подростковом и молодом возрасте	часто в детском возрасте
семейный характер	+	+	+	+
гипербилирубинемия	+ преимуществ. «непрямой»	+ только «непрямой»	+ преимущественно «прямой»	+ преимущественно «прямой»
билирубинурия	—	—	—	—
результаты бромсульфалеиновой пробы	н, замедленный или ускоренный	н	позднее повторное повышение содержания конъюгированной краски в крови	повышенная задержка краски в крови через 45 мин.
результат холецистографии	н	н	желчные пути не заполняются, либо заполняются слабо и с опозданием	желчные пути не заполняются после внутривенного введения контрастного вещества
ткань печени (гистологически)	нормальна либо активация купферовых клеток и пигмент в гепатоцитах	нормальна либо небольшое ожирение гепатоцитов, перипортальный фиброз	большое количество темного грубозернистого пигзернистого пиг цитах	н

* В книге: «Основы гепатологии», Рига, 1975, стр. 345.
н — нормальная

Таблица 8

Дифференциальная диагностика ряда заболеваний, протекающих с геморрагическими проявлениями

Признаки	Болезнь Верльгофа	Гемофилия	Болезнь Шенлейн-Геноха	Гипопластическая анемия
пол	чаще женщины	мужчины	оба пола	оба пола
кровоизлияния	кожные, в мозг, глаза, яичники	суставы, подкожные, мышечные	кожные, подкожные	обильные в различные ткани и органы
кровотечения	маточные, носовые, десневые	раневые, носовые, почечные, желудочно-кишечные	кишечные микрогематурия	носовые, десневые, маточные, кишечные
печень	н	н	н	н
селезенка	н	н	н	н
симптом жгута	+	—	+	±
лейкопения	—	—	—	+
тромбоцитопения	+	—	—	+
свертываемость крови	н	резко замедлена	н	замедлена
время кровотечения	удлинено	н	н	удлинено
ретракция кровяного сгустка	резко снижена	н	н	резко снижена

Таблица 9

Дифференциально-диагностические признаки при болезни Верльгофа и системной красной волчанке, протекающей с симптомокомплексом Верльгофа

признаки	Болезнь Верльгофа	Системная красная волчанка
лихорадка	—	+++
поражение суставов	—	++
плохая переносимость солнечных лучей и лекарственных средств	—	+
волчаночная «бабочка»	—	+
увеличение селезенки	—	++
полисистемность поражения	—	+
анемия	адекватна кровопотере	неадекватна кровопотере
лейкопения	—	++
СОЭ (РОЭ)	н	↑
костный мозг	число мегакариоцитов у большинства повышено или нормальное	число мегакариоцитов уменьшено
«волчаночный» фактор	—	++

Таблица 10

Дифференциальная диагностика острого лейкоза и инфекционного мононуклеоза

Признаки	Острый лейкоз	Инфекционный мононуклеоз
Основные клинические признаки	Прогрессирующее течение, лихорадка, иногда некротическая ангина, геморрагический диатез, увеличение селезенки (примерно у 40%)	Острое начало, лихорадка, часто ангина, лимфаденопатия, увеличение печени и селезенки (у 70%), кровоточивости нет
анемия	+++	∓
лейкоцитоз	у 60%	почти у всех (умеренный)
лейкопения	у 40%	редко
тромбоцитопения	+++	—
клетки крови, характеризующие заболевание	«бластные» клетки	лимфомоноцитоз
бластная гиперплазия костного мозга	+++	—
положительные реакции гемагглютинации (Пауль-Буннеля и др.)	—	++

Таблица 11

Основные дифференциально-диагностические признаки при хроническом миелолейкозе и миелофиброзе

Признаки	Хронический миелолейкоз	Миелофиброз
число лейкоцитов выше 80—100 тыс. в мм³ крови	часто	редко
эритронормобластемия	—	часто
пункция грудины	не затруднена, костный мозг пиоидный	затруднена, костный мозг скудный
трепанобиопсия	расширение костномозговых каналов с рассасыванием костных балок, редко — картина миелофиброза	массивное новообразование кости мозаичного строения, разрастание коллагеновых волокон, сужение костномозгового канала
филадельфийская хромосома	обнаруживается	не обнаруживается
щелочная фосфатаза в лейкоцитах	снижена или нормальная	повышена
уровень гистамина в крови	значительно повышен	нормальный
рентгенологические изменения костей	разрежение костной ткани	изменение костных балок в эпи и метафизарных зонах трубчатых костей и позвоночника

Таблица 12

Дифференциальная диагностика миеломной болезни и болезни Вальденстрема

Признаки	Миеломная болезнь	Болезнь Вальденстрема
лимфаденопатия	редко	часто
спленомегалия	не характерна	часто
геморрагии	редко	часто
«парапротеинемическое» глазное дно	редко	часто
костные изменения	типичные	не характерны
костный мозг	плазматическая пролиферация	лимфоидная пролиферация
иммуноэлектрофорез	нарастание G, A, D или E парапротеинов	нарастание парапротеина M
число лимфоцитов в крови	часто нормальное	часто увеличено
нефропатия	часто	редко
изменения мочи	протеинурия, нередко обнаруживается белок Бенс-Джонса	реже — протеинурия, гематурия

Таблица 13

Дифференциально-диагностические признаки отличия лимфогранулематоза и саркоидоза (болезни Бенье-Бека-Шаумана)

Признаки	Лимфогранулематоз	Болезнь Бенье-Бека-Шаумана
лихорадка	часто фебрильная	нормальная или субфебрильная
кожный зуд	+	—
узловатая эритема	∓	+
увеличение периферических лимфоузлов	+++	++
увеличение селезенки	60—70%	20%
поражение легких	++	+++
наиболее частые изменения гемограммы	умеренный лейкоцитоз, эозинофилия, нейтрофилез, РОЭ ускорена	нередко лейкопения, эозинофилия, моноцитоз, РОЭ нормальная
цитология лимфоузла	полиморфный клеточный состав, эозинофилия, гигантские клетки Березовского - Штернберга	гранулема, состоящая из эпителиоидных клеток окруженных каймой лимфоцитов
положительная кожная проба Квейма	—	+
эффект кортикостероидов	∓	+++
несоответствие между клиническими и рентгенологическими данными	—	++

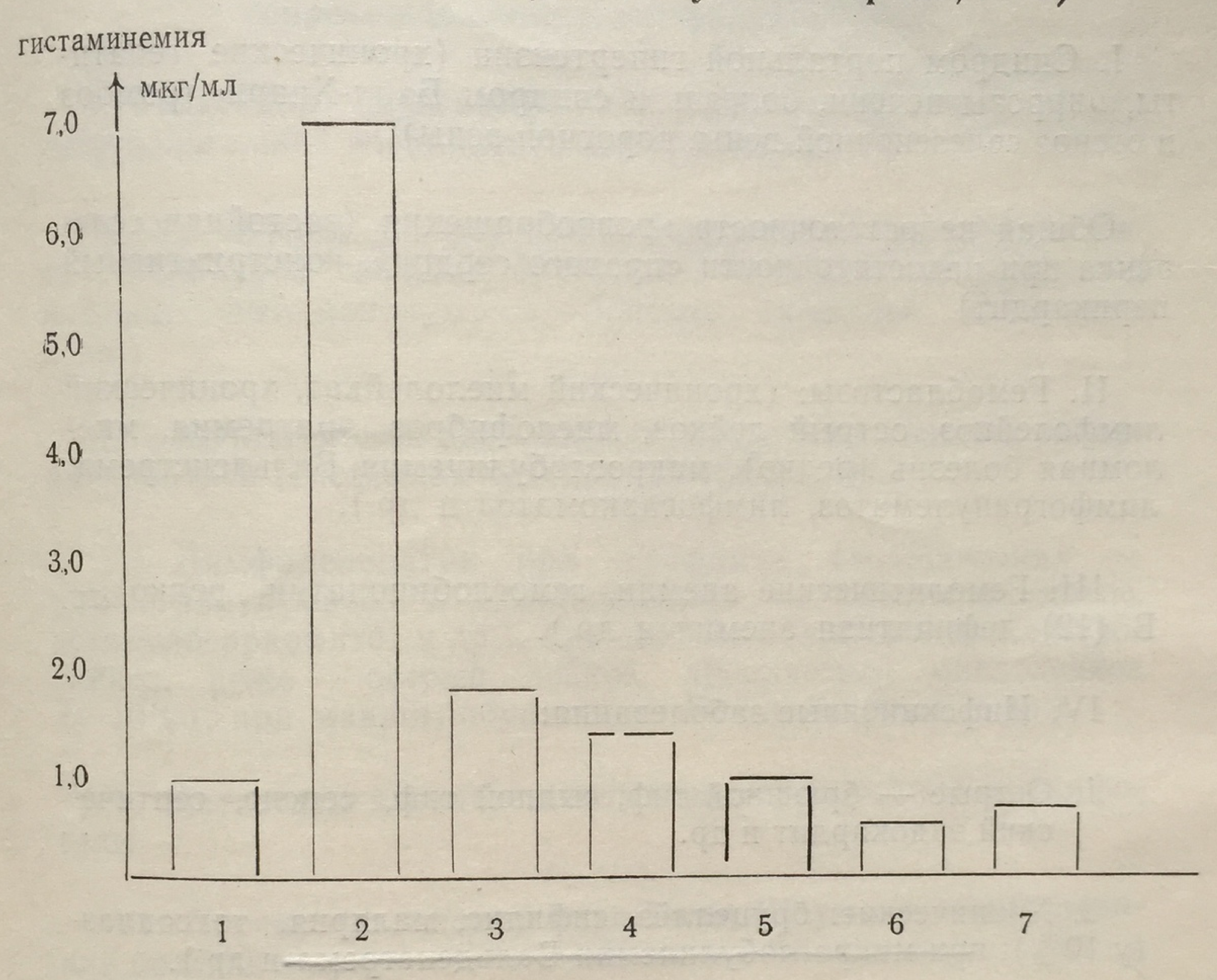
Таблица 14

Основные дифференциально-диагностические признаки при эритремии и эритроцитозах

Признаки	Эритремия	Эритроцитозы при различных заболеваниях
кожный зуд	++	∓
спленомегалия	++	—
тромбогеморрагии	++	—
эритроцитоз	+++	++
высокий уровень гемоглобина	+++	++
тромбоцитоз	++	—
лейкоцитоз	++	∓
нейтрофилез	++	∓
высокие значения щелочной фосфатазы в нейтрофилах	++	—
трехростковая гиперплазия костного мозга	+++	—
объем циркулирующей крови повышен	+++	+ или н
насыщение артериальной крови O_2	н	н или снижено
поглощение Fe^{59} костным мозгом повышено	++	+

Таблица 15

Дифференциально-диагностическое значение определения уровня гистаминемии (по Debrey с соавторами, 1975) *



1. здоровые лица
2. хронический миелолейкоз
3. миелофиброз
4. эритремия
5. острый лимфобластный лейкоз
6. острый миелобластный лейкоз
7. лейкемоидные реакции

* Nouv. Rev. Fr. d'Hematologie, 1975, v 15, № 2, p. 253.

Перечень ряда заболеваний, которые часто сопровождаются спленомегалией

I. Синдром портальной гипертензии (хронические гепатиты, циррозы печени, болезнь и синдром Бадд-Хиари, тромбоз и стеноз селезеночной вены, воротной вены)

Общая недостаточность кровообращения (застойная селезёнка при недостаточности «правого сердца», констриктивный перикардит)

II. Гемобластозы: (хронический миелолейкоз, хронический лимфолейкоз, острый лейкоз, миелофиброз, эритремия, миеломная болезнь (редко), макроглобулинемия Вальденстрема, лимфогранулематоз, лимфосаркоматоз и др.).

III. Гемолитические анемии, гемоглобинопатии, редко — В (12) дефицитная анемия и др.).

IV. Инфекционные заболевания:

1. Острые — брюшной тиф, сыпной тиф, сепсис, септический эндокардит и др.

2. Хронические: бруцеллёз, сифилис, малярия, токсоплаз- (у 10%), при макроглобулинемии Вальденстрема и др.).

V. Гельминтозы, паразитозы (шистоматоз, эхиноккокоз и др.)

VI. Коллагенозы (системная красная волчанка, синдром Фелти, узелковый периартериит)

VII. Болезни нарушенного обмена веществ (гемохроматоз, болезнь Гоше, болезнь Нимана — Пика, идиопатический лёгочный гемосидероз, эссенциальная гиперлипемия, амилоидоз и др.)

VIII. Прочие (саркоидоз Бека-Бенье-Шаумана, аневризмы, артериовенозное шунтирование селезёночных сосудов и др.)

Таблица 17

Схематическая классификация заболеваний, сопровождающихся лимфаденопатией

I. Реактивные лимфаденопатии (при острых и хронических неспецифических воспалительных процессах)

II. Увеличение лимфоузлов при инфекционных заболеваниях (туберкулёз, сифилис, бруцеллёз, токсоплазмоз, краснуха, инфекционный мононуклеоз, болезнь «кошачей царапины» и др.)

III. Коллагеновые заболевания, сопровождающиеся лимфаденопатией (системная красная волчанка и др.)

IV. Лимфаденопатии при лимфомах (ходжкинских — лимфогранулематоз; и неходжкинских — лимфосаркоматоз, ретикулосаркоматоз и др.), при лейкозах (хронический лимфолейкоз, реже — острый лейкоз, хронический миелолейкоз (у 10%), при макроглобулинемии Вальденстрема и др.)

V. Метастазы злокачественных новообразований в лимфоузлы

VI. Прочие (саркоидоз Бека-Бенье-Шаумана, лекарственная болезнь и др.)

ОГЛАВЛЕНИЕ

Зак. 1305 Подп. в печ. 25.04.80 Тираж 1000

Типография ХОЗУ Минпромстроя СССР

